

# CLEIDOCRANIAL DYSOSTOSIS (BİR OLGU NEDENİYLE)

## CLEIDOCRANIAL DYSOSTOSIS

Ömer KAYA (\*), Nilgün SEVEN (\*\*), Peruze ÇELENK (\*\*\*)

### Anahtar Kelimeler: Cleidocranial dysostosis

Cleidocranial dysostosis, iskelet sistemini etkileyen, otozomal dominant geçiş gösteren herediter bir hastalıktır. Kafa suturlarının kapanmasında gecikme, wormian kemiklerin varlığı, üst yüz gelişiminin az olması, buna bağlı prognathizm ile karakterizedir. Bunlara ilaveten dişlerin gecikmiş erüpsiyonu, maloklüzyon, çok sayıda sünnümerer diş, bazaları foliküler kistlerle beraber olan gömülü dişler vardır. Klavikuların yokluğu yada hipoplazisi en belirgin özelliğidir.

Bu yazıda, kliniğimize başvuran bir hastadan alınan radyografilerde, ağız ve yüz bulguları cleidocranial dysostosis'e uygun görülerek hastalık hakkında bilgi verilmeye çalışıldı.

### Key Words: Cleidocranial dysostosis.

*Cleidocranial Dysostosis is a hereditier otosomal dominant disease which effects mainly skeletal system, Symptoms of the disease are delay of closing cranial sutures, existance of wormian bones, less developmentation of upper-face, dependingly prognathizm, delay of teeth eruption, malocclusions, surnumerary tooth, folliculus cysts which sometimes together with encluse tooth, absent or hypoplasia of clavacula which is the most significant symptom of the disease*

*The case reported in this article belongs to a patient whose radiological and oro-facial findings show the symptoms of cleidocranial dysostosis, By giving related infarmation to this disease, the treatment is explained.*

**C**leidocranial dysostosis terimi ilk olarak 1897 yılında Marie ve Sainton tarafından klavikula ve kafanın membranöz kemiklerinin ossifikasyonunu etkileyen kompleks deformiteleri tarif etmek için kullanılmıştır (2,6). Etiyolojisi bilinmemektedir (10,15). Otozomal dominant geçiş göstermekte ve her iki cinste de görülmektedir (5,10,11). Spontan mutasyonla meydana geldiğinden "mutasyonel dysostosis" olarak da isimlendirilmiştir (4,10). Kafatası suturlarının kapanmasında gecikme, wormian kemiklerinin bulunuşu ile karakterizedir. Kemikleşme azlığına bağlı olarak, orta hatta sutura ve fontonellerde açıklık ortaya çıkar (1,3,4,13). Kafatasında düzleşme, frontal, parietal, oksipital kemiklerin öne doğru çıkık olması şeklinde kendini gösterir. Kafa yapısı brakisefaliktir (3,11).

Erken çocukluk döneminde kafa kemiklerinde kemikleşme azalması, hatta kafa kemiklerinin yokluğu ile ortaya çıkar (4, 13). zamanla mineralizasyon oluşabilir ve pek çok wormion kemikleri görülür (2,3,4,5,13). Damak kubbesi kemiklerinde kemikleş-

mede gecikme, buna bağlı olarak damak yarıkları oluşabilir (1).

Az gelişmiş bir maksilla pseudo prognathizm, derin-dar damak mevcuttur. Premaksilla ve maksillanın az gelişmesi yüze küçük görünüm verir. Burun basık veya çöküktür. Maksiller sinüsler az gelişmiş olabilir (3).

Hastalığın tanısında, çene ve dişlerde görülen anomaliiler oldukça karakteristik özellikler gösterir (11). Sadece röntgen ile dentisyonun incelenmesi tanıyı koyduran önemli bir bulgudur (17). Süt dişlerinin retansiyonu, süt dişlerinin köklerinde rezorpsiyon gecikmesi, daimi dişlerin sürememesi, pek çok sünnümererer diş, foliküler kistlerle beraber gömülü dişler bulunmaktadır (2,3,5,11,15,17).

Genel olarak artmış odontojenik aktivite ve buna zıt olarak erüpsiyon gücünde azalma vardır. Bunların sonucunda sünnümererer dişler şekillenir, fakat sürememiş olarak kalırlar. Böylece çok sayıda geminasyonlu, dilasere inverte diş, sünnümererer dişlere mezo-

(\* ) Atatürk Üniv. Dişhek. Fakültesi. Ağız-Diş-Çene-Hastalıkları ve Cerrahisi Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

(\*\* ) Atatürk Üniv. Dişhek. Fakültesi. Diş Hastalıkları ve Tedavisi Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

(\*\*\*) Atatürk Üniv. Dişhek. Fakültesi. Oral Diağnoz-Radyoloji Bilim Dalı Arş. Görevlisi.

ve distoversiyonlara rastlanır. Dentigerous kistler, diş folliküllerinden gelişebilir. Bunlar kemikte patolojik kırıklara yol açabilecek büyük harabiyetlere sebep olabilir (3,11).

Diğer bir anomali, hücreli sementin oluşmasında ki başarısızlıktır. Dişlerin sürememeleri köklerindeki sellüler sementin eksikliğine bağlanmakla beraber, sürmüş dişlerde de sellüler sementin bulunmaması bu fikri doğrulamamaktadır (11).

Klavikülaların aplazisi veya hipoplazisi görülür. Hasta omuzlarını ileri doğru getirerek birbirine değdirebilir (2,3,15). Vakaların % 10'da klavikula tamamen yoktur. Geri kalan olgularda, klavikülaların kemikleşme merkezlerinden sternal, orta parça yada akromial parçalarının her hangi birinde gelişimsel gerilik görülebilir (4). Hastanın genel görünümünde boyun uzun omuzlar dar ve düşüktür (3).

Klasik olarak hastalık, intra membranöz ossifiye olan kemiklerde gelişimde duraklama ya da kısmi olarak kemikleşmemeye sebep olur (1,3,11). Vertebra lar, pelvis, uzun kemikler ve parmaklar da etkilenmiş olabilir.

Syndaktilizm çift metakorpal kemikler, scoliosis, az gelişmiş pelvis, mandibula symphysisinin açık olması ve çok sayıda diğer kemik defektleri bulunabilir (3,4,11).

Ayırıcı tanısı diğer craniofacial anomalilerle yapılır. Craniofacial dysostosis (Crouzon hastalığı) de göz bulguları özellikle bilateral exoftalmus ve hipertelorism en belirgin bulgudur (11,17). Ek olarak papağan gagası burnu, maksiller hipoplazi, pseudoprognathizm ile karakterizedir (9,14,16). Kafa suturlarının erken kapanması nedeniyle erken kapanan suturların kapanış sırasına bağlı olarak kafa yapısında anomaliler mevcuttur (12). Craniofacial dysostosisde dişlerin konjenital eksikliğine bağlı sayı anomalilerin olmasına karşın cleidocranial dysostosisde sünnümerer dişlerin varlığı ayırıcı tanıda önemli bir bulgudur (11).

### **OLGU TAKDİMİ**

Hastamız M.T. 33 yaşında, Erkek, çiftçilik yapmaktadır. Ağzında total protez taşıyan hasta, kliniğimize sol alt premolar dişler bölgesinde morumsu bir şişlik şikayeti ile başvurdu. Alınan anemnezinde hastanın en son dişini 10 sene kadar önce çektiği hemen ardından total protez kullandığı, başka bir sistemik hastalığı olmadığı öğrenildi.

Ekstra oral muayenesinde, az gelişmiş maksilla ve prognathizm saptandı.

Intra oral muayenede ağız mukozası, dil, yanak mukozası,dişsiz kretler normal görünümde olup, sadece sol alt bölgede krepitasyon veren morumsu bir şişlik saptandı. Üst çenede dar ve derin damak mevcuttu.

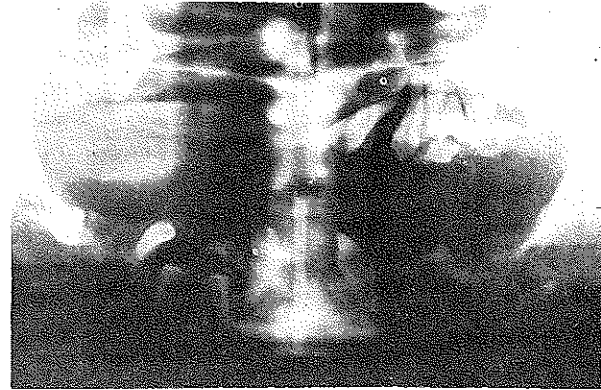
**Röntgen Bulgular:** Hastadan alınan periapikal radyografide gömülü diş ve kistik yapı saptandığından daha ayrıntılı bilgi için ortopantomografi, lateral çene grafisi ve water's grafileri alındı. Sağ ve sol alt premolar bölgelerde gömülü dişlerle ilgili dentigeröz kist, ayrıca alt ve üst çenenin diğer kısımlarında kümeler halinde gömülü dişler görüldü (Resim 1). Water's grafisinde sol maksiller sinüsün rudimenter olduğu belirlendi (Resim 2). Lateral çene grafisinde micrognatik üst çene ve alt çenede prognathizm bulunuyordu (Resim 3).

Hastada, hepsi gömülü toplam 17 diş Dilaserasyon, kök anomalileri, amorf yapıda sünnümerer dişler bulunmaktaydı. Dişlerin bir kısmı horizontal konumda olup, premolar bölgede dentigeröz kistle birlikte kemikte harabiyet görülmekteydi.

Klinik muayenede klavikülalar normale yakın görünümde olup, hafif mobilite saptandı.

Ailevi anamnezinde spesifik bir bulgu olmamasına rağmen, ağabeyinin bir süre önce çektiği dişlerin yerine yeni dişlerin sürdüğü, küçük kardeşinde de çift sıra diş dizisi bulunduğu öğrenildi. Hastamız anne ve babası hakkında kesin bilgiler veremedi. Bahsedilen şahıslar kliniğimize gelemediklerinden daha ayrıntılı inceleme yapılamadı.

Az gelişmiş maksilla, mandibuler prognathizm, rudimenter maksiller sinüs, çok sayıda sünnümerer gömülü diş ve beraberinde dentigeröz kistlerin bulunuşu ve hipoplazik klavikula Cleidocranial dysostosis tanısını koydurmuştur.



**Resim 1** Ortopantomografide gömülü dişler ve kistlerin görünümü



*Resim 2 Water's grafisinde rudimenter sol maksiller sinüs*



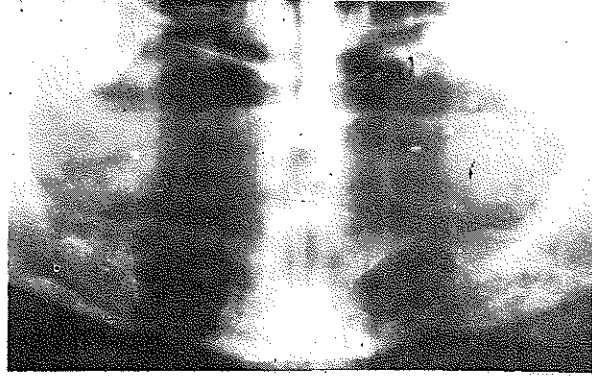
*Resim 3 Lateral kafa grafisinde küme şeklinde gömük dişler, küçük üst çene ve buna bağlı prognatizm.*

#### **TEDAVİ :**

Hasta uygun aralıklarla çağrılarak, operasyon her bir yarım çenede ayrı ayrı gerçekleştirildi (Resim 4). Lokal anestezi altında, önce insizyon yapılarak mukoperiosteal lambo kaldırıldı. Gömülü dişler, kistlerle birlikte çıkarıldı (Resim 5,6). Doku suture edildi. Postoperatif antibiyotik, analjezik ve antiinflamatuvar ilaçlar verildi. 6 ay ve 1 yıl sonra kontrol filmleri çekildi. Radyolojik kontrolde kist boşluklarının iyileştiği saptandı (Resim 7). Daha sonra hasta protetik tedavi için protez kliniğine gönderildi.

#### **TARTIŞMA :**

Sadece radyografi ile dentisyonun incelenmesi Cleidocranial dysostosis tanısını düşündüren önemli



*Resim 4 Hastanın ameliyat sonrası alınan panoramik radyografisi*

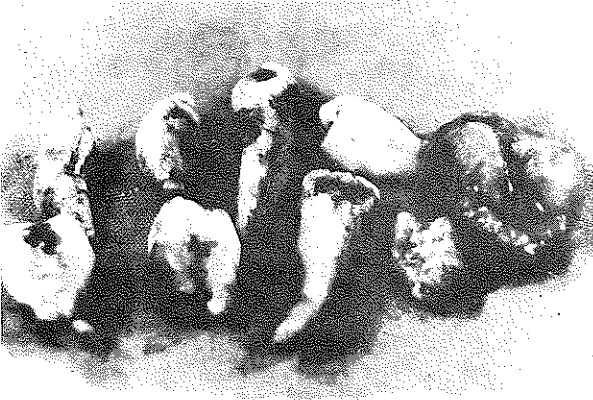


*Resim 5 Alt ve üst çeneden çıkarılan gömülü dişlerden bir kısmı*

bir bulgudur (17). Çok sayıda gömülü dişin bulunması, süt dişlerinin retansiyonu ve diğer dişe ait anomaliler çene radyografilerindeki bulgulardır.

Sünnümerer dişler en fazla mandibular premolar ve maksiller ön bölgede görülür. Sünnümerer dişlerin kuronları bu premolara benzer. I. ve II. morlarlar üzerinde süt dişi bulunmadığından genellikle sürerler. III. molarlar ise gömülü yada malpozedirler (3). Olgumuz da benzer bulgular göstermektedir.

Maksilla ve mandibulada rastlanan kistler hastalık için tipik olmamakla beraber süt dişi retansiyonu ve enklüz dişler bu patolojik durumu doğurabilmektedir (1.2). Douglas (3) dentigeröz kistlerin sol mandibular premolar bölgede bulunduğunu bildirmiştir. Olgumuzda, kistler sağ ve sol mandibular premolar bölgede saptanmıştır.



Resim 6 Alt ve üst çeneden çıkarılan gömülü dişlerden bir kısmı

Cleidocranial dysostosisin diğer önemli bir bulgusu klavikuların yokluğu yada hipoplazisidir (1,2,4,5,10,11,17). Edeiken (4) ve Douglas (3), Klavikuların yokluğunun olguların % 10'da görüldüğünü, geri kalanlarda klavikuların gelişimsel geriliğinin bulunacağını bildirmişlerdir. Kirson ve arkadaşları (7) nin olgusunda klavikuların sadece akromial kısımlarında bilateral hipoplazik gelişim olduğu gösterilmiştir. Olgumuzda da klavikulalarda hafif mobilite tesbit edilmiş olup hipoplazik bir durumdan kaynaklanabileceği düşünülmüştür.



Resim 7 Hastadan bir yıl sonra alınan panoramik radyografide kist boşluklarının iyileştiği görülmektedir.

Hastalığın spesifik tedavisi yoktur. Persiste süt dişlerinin ve sünnümerer dişlerin çekilmesi daimi dişlerin sürmesini garanti etmez (17). Gömülü dişler kist formasyonu ve kırıklara sebep olması gibi komplikasyonlar nedeniyle çekilmektedirler (3). Kaynaklarda tüm gömülü dişlerin ve persiste süt dişlerinin çekildiği görülmüştür (1,3,5,7,15). Olgumuzda da 17 adet gömülü daimi ve sünnümerer diş çekilmiş kistler enükle edilmiştir.

### KAYNAKLAR

- 1- Araz, K., Kurtaran, A. : Cleidocranial Dysostosis (Bir vaka bildirisi) H. Ü. Diş Hekimliği Fakültesi Dergisi. 1 (2), 168-175, 1977.
- 2- Bhaskar, S.N. : Synopsis of Oral Pathology 5th. ed The C. V. Mosby Company, Saint Louis, 98-100, 1977.
- 3- Douglas, B.L, Grene, H.J. : Cleidocranial Dysostosis Report of Case 24 (1) 41-43, 1969.
- 4- Edeiken, J, Hoden, P.J. : Roentgen Diegnosis of Diseases of Bone. The williams-Wilkins company Baltimore Vol I, 2 nd. ed. 235-236, 1975.
- 5- Farrar, E. L., Vansickels, J. : Early surgical Management of Cleidocranial Dysplasia a Preliminary Report. J. Oral maxillofac surg. 41, 527-529, 1983.
- 6- Gorlin, R. J, Pindborg, J. J. : Syndromes eof the head and neck. Newyork Mc Graw Hill Book Co. 138, 1964.
- 7- Kirson, L.E., Scheiber, R. e, Tomoro a. J. : Multiple impacted teeth in Cleido Cranial Dysostosis. Oral Surg. 54 (5); 604, 1982.
- 8- Mafee, M.F, Valvassori, G.E. : Radiology of the craniofacial Anomalias, The Otolaryng-Clinics of North America. 14 (4); 949-950, 1981.
- 9- O'Donnell, D. : Dental Management problems related to self-imege in Crouzon's syndrome. Aust. Dent. J. 30 (5): 355-357, 1985.
- 10- Shafer, W. G., Hine, M.K, Levy B.M.A text book of Oral Pathology 2 nd ed. Philadelphia. W.B. Saunders Co. 563-564, 1963.
- 11- Stafne, E. C. : Oral Roentgenographic Diagnosis. W.B. Saunders Co. philadelphia. 249-250, 1969.
- 12- Stewart, R. E. : Craniofacial malformations clinical and Genetic Considerations. The pediatric clinics of North America. 25 (3); 503-509, 1978.
- 13- Tan, K.L., Tan, L. K. A : Cleidocranial Dysostosis in infancy, Pediatr. Radiolog. 11:114-116, 1981.
- 14- Turvey, T. A, Long, R. e, Hall, D. S. : Multidisciplinary management of Crouzon syndrome. Journal of the Am. Dent. Assoc. 99 (2): 205-209, 1979.
- 15- Wibanks, J.L. : Cleidocranial Dysostosis. report of a case. Oral Surg. 17 (1): 797-801, 1964.
- 16- Witkowski, J. A., Perish, L. C. : Anewe face for crouzon's syndrome. Int. J. of Dermat.15(6): 444-445, 1976.
- 17- Zegarelli, e. V., Kustcher H., Hymen, GIA : Diagnosis of Diseases of the Mouth and Jaws, Lea and Febiger, Philadelphia 2 nd ed. 137-142, 1978.